

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1969

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Alain LY CONG TRINH

Né le 30 Août 1944, à Saïgon (Sud-Vietnam)

Présentée et soutenue publiquement le

1969

**A propos d'un cas de rhabdomyosarcome
de la grande valve mitrale
traitée par exérèse chirurgicale complète**

Président : M. MATHEY, Professeur

PARIS — 1969

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1969

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Alain LY CONG TRINH

Né le 30 Août 1944, à Saïgon (Sud-Vietnam)

Présentée et soutenue publiquement le

196

**A propos d'un cas de rhabdomyosarcome
de la grande valve mitrale
traitée par exérèse chirurgicale complète**

Président : M. MATHEY, Professeur

PARIS — 1969



A MES PARENTS

Avec toute ma gratitude et
mon affection pour leur soutien
permanent au cours de mes études.

A SOLANGE

En témoignage de mon amour
profond.

A MES AMIS

A TOUS LES MIENS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR Jean MATHEY

Professeur de la Chaire de Clinique Chirurgicale
Pleuro-pulmonaire
Chirurgien des Hôpitaux
Chevalier de la Légion d'Honneur.

Qui nous a fait l'honneur de
présider cette thèse. Nous avons
eu le privilège de bénéficier de
son enseignement et de ses conseils
pendant notre externat.

Qu'il trouve ici l'expression
de notre admiration et de notre res-
pectueuse gratitude.

A MONSIEUR LE DOCTEUR Pierre CHOUBRAC

Médecin des Hôpitaux

Nous avons trouvé trop courts
les quelques mois passés dans son
service, pour bénéficier de son
enseignement aussi fécond que varié.

Nous lui devons de nous avoir
inspiré et aidé dans ce travail.

Nous lui témoignons ici notre
reconnaissance et notre profond
respect.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552226_0024

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGÉ RENAULT

Médecin de l'Hôpital Laennec.

Nous lui devons une incursion
passionnante et fructueuse dans le
domaine de l'anatomie pathologique.

Nous lui témoignons ici toute
notre gratitude.

A MONSIEUR LE DOCTEUR A. VANETTI

Chirurgien

Chef de Clinique

En témoignage de respectueuse
gratitude pour la bienveillance qu'il
nous a manifesté.

Nous lui disons ici toute no-
tre sincère gratitude de l'intérêt
qu'il a bien voulu nous porter.

A MONSIEUR LE DOCTEUR M. VASSELIN

Chef de Clinique

Nous le remercions de grand
coeur de la bienveillance avec la-
quelle il nous a accueilli et guidé.

Qu'il trouve ici l'expression
de notre gratitude.

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX

Externat

- . Monsieur le Professeur Jean MATHEY
- . Monsieur le Professeur FEVRE
- . Monsieur le Professeur RAMBERT
- . Monsieur le Professeur A. BUGE
- . Monsieur le Professeur P. CHOUBRAC
- . Monsieur le Professeur F. DELBARRE
- . Monsieur le Professeur AUSSANNAIRE
- . Monsieur le Professeur VARANGOT

Avec toute notre gratitude en
souvenir de leur enseignement quoti-
dien.

INTRODUCTION

. Les tumeurs primitives du coeur sont très rares et leur individualité histologique n'est connue que depuis quelques années et notamment depuis le travail de MAHAIM (1945) qui eut le mérite de proposer une classification anatomo-clinique.

. Les Rhabdomyomes tumeurs bénignes et les Rhabdomyosarcomes tumeurs malignes sont parmi les mieux connues. Leur localisation sur un orifice valvulaire est extrêmement rare.

. A propos d'une observation privilégiée de Rhabdomyosarcome localisée sur la grande valve mitrale, opérée avec succès sous circulation extra corporelle et dont l'ablation a nécessité la mise en place d'une prothèse valvulaire de STARR, et qui est à notre connaissance le premier cas de ce type de tumeur traitée par exérèse complète, nous développons les principaux caractères anatomo-cliniques, histologiques, et les problèmes diagnostiques et thérapeutiques des tumeurs malignes primitives du coeur.

GENERALITES

. Les tumeurs malignes du coeur sont constituées essentiellement par des sarcomes de divers types.

. La symptomatologie clinique des tumeurs malignes est très voisine de celle des tumeurs bénignes. La physionomie trompeuse qu'empruntent ces cancers font toute la difficulté de leur diagnostic du vivant du malade, et pourtant leur diagnostic précis dirige toute la thérapeutique.

RAPPEL DE QUELQUES CARACTERES DES RHABDOMYOSARCOMES.

- Fréquence générale :

. La fréquence des tumeurs cardiaques malignes primitives est dans l'ensemble faible. Les différentes statistiques établies sur du matériel d'autopsie montrent un pourcentage de tumeurs cardiaques primitives qui oscille entre 0,07% et 6%.

. Par rapport aux autopsies des cancers, les chiffres sont bien moins dispersés : 7,8% à 20%. Et il semble que le chiffre le plus vraisemblable soit de l'ordre de 5 cas pour 100.000 autopsies.

Il faut aussi souligner que les tumeurs malignes secondaires sont infiniment plus fréquentes que les tumeurs malignes primitives (PRICHARD 1953 établit un rapport de 20 à 40).

- Fréquence selon le sexe :

. Pour FROMENT et Coll. les tumeurs sont plus fréquentes chez l'homme que chez la femme (une fois et demie). Dans 223 observations où le sexe était précisé nous avons noté : 134 hommes pour 89 femmes.

- Fréquence selon l'âge.

. Il ne semble pas exister d'âge électif pour ces tumeurs, puisqu'il en a été observé des cas allant du prématuré à l'âge le plus avancé. (84 cas réunis par BRUCKER et BLASSY).

. Sur 225 observations où l'âge était précisé il existe autant de cas avant la quarantaine qu'après cet âge. Il s'agit là d'un fait très particulier qui n'est pas très souvent rencontré en pathologie tumorale.

- Fréquence selon le siège :

. La fréquente localisation atriale droite des sarcomes du coeur explique que l'examen clinique objective volontiers une compression des veine cave supérieure et veine cave inférieure. Nous y reviendrons plus dans le détail.

HISTORIQUE

. La possibilité de développement d'un processus tumoral dans le coeur parut longtemps inconcevable; telle était l'opinion de SENAC et de BILLARD (1835), qui invoquaient en particulier l'obstacle des contractions cardiaques à l'implantation d'une tumeur.

Dans le chapitre de la pathologie tumorale les tumeurs malignes primitives du coeur ne tiennent qu'une très faible place et ne représentent qu'une dizaine de cas par an.

- Les premières observations faisaient état de constatations macroscopiques, sans histologie, des tumeurs cardiaques découvertes lors des autopsies. De nombreuses observations apparaissent dans la première moitié du XIX^e siècle; Ces tumeurs, le plus souvent secondaires, parfois apparemment primitives avec des descriptions incomplètes, souvent insuffisantes et une histologie absente, ne permettaient pas un diagnostic valable. (BAUCHET, PORTAL, FRIEDRICH, SECALAS, BILLARD...)

Ainsi dans le traité d'anatomie pathologique d'ANDRAL (1829) on trouve une quinzaine d'observations succinctes et dans le livre des maladies du coeur de BOUILLAUD, une quinzaine de documents, hélas sans histologie.

- Des observations plus élaborées, faisaient suite, comportant des descriptions anatomiques mais aussi histologiques.
 - La première observation indiscutable de tumeur primitive réellement contrôlée par l'histologie est celle de BODENHEIMER (1865).

.D'autres observations furent rapportées, mais resteront rares pendant longtemps. - HOTTENROCH (1870), (1874) premier cas français relaté dans la thèse de ELY, (1877) BIRCH, (1880) WEISS-RIVA.

.Des mémoires d'ensemble du sujet apparaissent : PETIT (1896) puis les thèses françaises de LAISNAY (1896), BRABANT (1902).

- Mais c'est YVAN MAHAİM (1945) qui, dans un livre de 500 pages, apporte une classification anatomo-clinique des tumeurs cardiaques basée sur 400 cas colligés et sur 1300 références bibliographiques. Ce monument édifié par le cardiologue pathologiste de LAUSANNE isole une symptomatologie clinique des tumeurs du coeur et une correspondance anatomique qui fait date et dont on peut juger du bien fondé dans les observations ultérieures.

- Depuis cette date, différentes mémoires ont fait le point de la question, apportant des données nouvelles dues aux progrès instrumentaux, chirurgicaux, angiocardiographie, cathétérisme, interventions.

.WHORTON (1949) collige 100 cas, portés à 113 par PRICHARD (1951).

.POUPPEVILLE dans sa thèse en 1959, rapporte 146 cas de tumeurs primitives; GUBLER (1961) fait état de 276 tumeurs malignes myocardo-péricardiques supposées primitives, mais dont certainement moins de 200 le sont d'une façon sûre.

.FROMENT et Coll. (1963) en admettent 200 cas dans la littérature dont 170 authentifiés par l'examen histologique.

.TURIAF (1966), fait une revue des sarcomes musculaires.

- Il en existe de nombreux types histologiques, plus de 25 ont été décrits, mais seuls les RHABDOMYOSARCOMES ont fait l'objet de publications homogènes.

. Le premier cas fut rapporté par ESCHER (1909) au niveau de l'oreillette droite.

. Si MAHAIM en 1945, sur 87 sarcomes n'avait trouvé que 7 Rhabdomyosarcomes, PORTER (1961) en colligeait 30, auxquels il faut ajouter les cas de CARPENT (1960), de PLAUCH (1961), de PUND (1963) de STERNS (1966) et de TURIAF (1966) portant à 36 les cas publiés.

- Au total : le nombre de sarcomes musculaires du coeur dépasse donc les 200 cas, dont à notre connaissance 36 cas de RHABDOMYOSARCOMES.

ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE.

- Si les tumeurs secondaires sont infiniment plus fréquentes que les tumeurs malignes primitives, par contre l'intérêt de ces dernières est plus grand que celui des tumeurs métastatiques, sur le plan thérapeutique.

. Elles sont constituées, dans leur grande majorité par des sarcomes de divers types. S'il est relativement aisé de reconnaître la nature sarcomateuse d'une tumeur, en préciser avec certitude le type histologique est souvent difficile parfois même impossible en raison de leur aspect fréquemment pléomorphique et dédifférencié.

. A la difficulté d'une interprétation basée uniquement sur des critères morphologiques s'adjoint un manque d'unité dans la terminologie selon les auteurs et selon les pays.

A - ASPECTS MACROSCOPIQUES.

- Ce sont des tumeurs plus ou moins volumineuses, se développant plus souvent à l'intérieur des parois qu'elles infiltrent de nodules, saillant dans les cavités. Certaines d'entre elles sont pédiculées et jouent à la manière d'un polype dans les cavités dont elles peuvent obstruer les orifices.

- Siège : une étude anatomopathologique portant sur 34 cas de rhabdomyosarcomes révèle :

- que dans 3/4 des cas, les tumeurs sont atriales
- que dans 2/3 des cas elles sont de localisation droite dans le détail : 17 cas intéressent les cavités droites.
8 " " " " gauches.

2	cas	intéressent	le péricarde
2	"	"	l'artère pulmonaire
5	"	"	les cavités droites et gauches
22	"	"	les oreillettes et les ventricules.

- A la coupe : les tumeurs peuvent réaliser bien des aspects : tantôt elles sont dures, lardées, squirrheuses, ailleurs molles encéphaloïdes, gélatiniformes même striées de fines hémorragies mais sans zones de nécroses, parfois charnues et très vasculaires et alors très friables.

. Les tumeurs malignes primitives du coeur peuvent se classer en trois groupes :

I - la forme polypeuse.

. ou le processus tumoral, prend une extension endocavitaire plus ou moins considérable, pouvant parfois oblitérer toute une cavité cardiaque (oreillette) et surtout s'étendre dans les orifices qui y débouchent, soit en thrombosant et en oblitérant les vaisseaux (caves ou pulmonaires) soit en entraînant des phénomènes de blocage valvulaire par oblitération partielle ou totale de l'anneau mitral ou tricuspidien.

II - la forme nodulaire

. ou le tissu tumoral forme des masses arrondies de taille plus ou moins vastes, tantôt profondément enchassées dans le myocarde tantôt au contraire saillant à l'intérieur d'une cavité dont l'endothélium de couverture peut persister, qu'il s'agisse de nodules saillant dans la cavité péricardique ou dans les cavités ventriculaires.

III - la forme infiltrante

. ou le tissu envahit le myocarde par des coulées néoplasiques qui dissocient les fibres, cette forme est l'apanage exclusif des tumeurs du système réticulo-endothélial et lympho hémopoiétique. De ces formes infiltrantes, il faut rapprocher :

- la forme en cuirasse qui blinde le coeur et par son développement péricardique en impose évidemment pour une tumeur primitive du péricarde, terme que nous réservons aux seuls mésothéliomes.

- Si les oreillettes sont plus souvent atteintes que les ventricules et les cavités droites plus souvent que les gauches, il faut souligner que ces tumeurs très infiltrantes, envahissent plusieurs cavités à la fois dans 40% des cas.

- L'extension au péricarde, s'observe dans 70% des cas.

Les métastases sont notées dans plus de la moitié des cas, surtout aux poumons, à la plèvre et aux ganglions médiastinaux.

B - FORMES HISTOLOGIQUES

. De très nombreuses variétés de sarcomes sont décrites. On doit retenir que les plus fréquentes d'entre elles puisqu' aussi bien le type histologique de la tumeur influence peu l'évolution clinique.

Ont été décrits par ordre de fréquence et par ordre décroissant :

- Angiosarcomes
- Rhabdomyosarcomes
- Sarcomes à cellules globos et fuso cellulaires
- les réticulo et lympho sarcomes

- les fibro sarcomes
- les Myxo sarcomes
- les formes polymorphes ou inclassables
sont très nombreuses.

. Les rhabdomyosarcomes du coeur, ne représentent apparemment qu'une modeste partie des sarcomes cardiaques puisqu'on en dénombre (GUBLER 1961) que 36 contre 40 sarcomes vasculaires, 72 sarcomes à cellules fusiformes, 61 sarcomes à cellules rondes. Il semble que ce chiffre soit sans doute très inférieur à la réalité car pendant longtemps le seul critère admis pour formuler le diagnostic de Rhabdomyosarcome était la présence de cellules dont le cytoplasme contenait des fibrilles à double striation.

. Les seuls travaux de MASSON, STOUT, HORN, DENNY BROWN, ont bien montré que la double striation était loin d'être une nécessité pour porter ce diagnostic, les éléments restant souvent indifférenciés. C'est ainsi que pour MASSON bon nombre de sarcomes fuso cellulaires sont des sarcomes rhabdolytiques, provenant de la prolifération d'élément musculaire strié, dégénératifs incapable de donner des myofibrilles. De même STOUT a pu écrire à propos des Rhabdomyosarcomes Squelettogènes que ces tumeurs prenaient volontiers un aspect polypoïde oedémateux, myxoïdes aspects qui sont particulièrement remarquables dans les sarcomes bothryoïdes pelviens.

. Pour HORN, d'ailleurs les Rhabdomyosarcomes se divisent en quatre groupes :

- les Rhabdomyosarcomes polymorphes faits de cellules fusiformes mais qui se différencient des fibro sarcomes par le polymorphisme des cellules en fuseau ou en raquettes multinuclées formant des masses syncytiales avec peu de collagène.

- Les Rhabdomyosarcomes alvéolaires, faits de cellules rondes ou ovalaires parfois striées, volumineuses groupées en nids à l'intérieur d'axes conjonctifs. Les Rhabdomyosarcomes embryonnaires caractérisés par des petites cellules rondes baignant dans une substance myxoïde avec de rares doubles striations.

- Les sarcomes bothryoïdes enfin très pauvres en cellules.

. Le vrai problème est surtout de savoir préciser devant une tumeur sarcomateuse, sa nature musculaire striée.

. Pour MASSON et STOUT, 4 variétés cellulaires représentent des éléments de présomption :

I - Grandes cellules arrondies avec un ou plusieurs noyaux centraux et un cytoplasme fortement acidophile.

II - Cellules enrubannées avec 2 ou plusieurs noyaux disposés en tandem et un cytoplasme où l'on peut voir des fibrilles longitudinales.

III - Les cellules en raquettes avec un noyau plus ou moins effilé et un corps cytoplasmique taillé en pointe.

IV - Cellules géantes avec vacuoles périphériques séparées par des bandes de cytoplasme, les cellules araignées.

Parfois même les aspects de ces cellules évocatrices peuvent manquer et DENNY BROWN constate que bien des Rhabdomyosarcomes ont un aspect purement fusiforme où l'origine musculaire striée n'est démontrée que par une double striation retrouvée dans les métastases, comme dans l'observation de sarcome cardiaque décrit par WILLIAMS SLOWMAN (tumeur fibrosarcomateuse du coeur et nodules rhabdomyosarcomateux avec double striations dans le poumon) ou dans celle de RINDSKOFF (double striation retrouvée seulement dans les nodules envahissant le thymus).

Ces cellules fusiformes correspondraient pour EVANS, tantôt à des aspects particulièrement régressifs de MYOBLASTES, souvent à un tissu mésenchymateux réalisant un véritable stroma tumoral.

. Jusqu'en 1939, les observations de Rhabdomyosarcomes dont la lère est due à ESCHER en 1909, furent étiquetées ainsi sur la présence de doubles striations dont on soulignait à l'époque qu'elle représentait peut-être de simples aspects régressifs.

Depuis, les critères de MASSON et STOUT, ont permis de décrire de nombreuses observations récentes de Rhabdomyosarcomes du coeur dans lesquelles la double striation n'a pas été retrouvée.

- Tumeur polymorphe avec cellules en rubans et en raquettes dans le cas de LEACH.
- Tumeurs fusiformes avec des cellules géantes dans le cas de WESTAD et BLASI BALDOLINI.
- Tumeur polymorphe myxoïde et fusiforme faite de cellules très immatures dont certaines avaient un cytoplasme en ruban (LONGINO MECKER).
- Tumeur à cellules fusi formes, lympho cytoïdes ou ovoïdes selon les régions mais dont certaines avaient une striation longitudinale dans le cas de COE.

. Il semble donc à la lumière de ces faits que bon nombre de tumeurs malignes primitives du coeur groupées sous d'autres étiquettes, soient des Rhabdomyosarcomes.

. L'histogénèse des Rhabdomyosarcomes semble être la fibre myocardique, mais un certain nombre d'auteurs pensent qu'il pourrait s'agir de la dégénérescence de rhabdomyomes (BOGDANOVITCH) et IDVANOFF, COE.

Ces tumeurs habituellement bénignes, qui correspondent parfois à des lésions localisées de Polyconie cardiaque sont souvent associées à une sclérose tubéreuse ou à des lésions rénales et sur le plan histologique, se caractérisent par des travées de cellules les unes volumineuses à double striation, les autres globuleuses rappelant les cellules araignées de MASSON et dont les rapports avec les cellules de PURKINJE ont été soulevées par ABRIKOSSOF et BERGER.

RESUME DE L'OBSERVATION

- Mr. G....., 21 ans, a été admis en urgence le 30 Mai 1967, dans le service de Médecine du Dr. VERLINGUE à l'Hôpital de QUIMPER.

- Le tableau clinique était celui d'une grande dyspnée fébrile rapidement apparue chez un homme jusque là en bonne santé et sans antécédent dans les domaines cardiaques et pulmonaires.

- Au début du mois de Mai 1967, le malade étudiant en Médecine constate un amaigrissement important de plusieurs kilos et se plaint d'une asthénie marquée qu'il met sur le compte du surmenage.

- Un peu plus tard, la malade en s'auscultant remarque à plusieurs reprises une accélération de son pouls au-dessus de 100 par minute; mais, isolée, bien supporté.

. C'est vers le 25 Mai qu'apparaît une dyspnée d'effort à la marche entraînant l'arrêt et une orthopnée de décubitus.

. Enfin le malade a eu un bref malaise avec voile noir devant les yeux; malaise qui rétrospectivement prendra toute sa valeur.

. Mais rapidement le tableau va s'aggraver.

. Le dimanche 28 Mai, une toux sèche apparaît. La température s'élève à 38°. L'orthopnée est vive. Les antibiotiques prescrits n'entraînent aucune amélioration. Le lendemain la fièvre est à 39° et la dyspnée persiste.

La toux ramène une expectoration mousseuse, blanchâtre peu abondante.

Ce tableau alarmant entraîne l'hospitalisation à l'hôpital LAENNEC à QUIMPER.

On notait à l'entrée :

- une hyperthermie à 40°
- une dyspnée majeure avec cyanose
- des signes de stase sans hypertrophie cardiaque évidente, à l'examen radiologique.
- une hyperleucocytose à 16 000.
- une accélération de la vitesse de sédimentation à 92 mm à la 1ère heure.

. Cet épisode d'oedème aigu du poumon s'accompagne d'une syncope au lever du lit.

- . Le traitement d'urgence, associant : Antibiotiques
Corticoïdes
Diurétiques

fait céder la crise d'oedème pulmonaire mais l'amélioration reste cependant incomplète.

En effet si la dyspnée de décubitus a disparu, au moindre effort apparaît une dyspnée avec battement des ailes du nez et la radiographie montre toujours des opacités floconneuses bilatérales. On élimine rapidement une affection pulmonaire.

- Les réactions virales sont négatives.
- l'absence de signes stéthacoustiques, radiologiques et électriques de cardiopathie laisse le diagnostic étiologique de cet oedème pulmonaire en suspens.

- . Le malade est alors adressé dans le service de Monsieur le Pr. CHOUBRAC à l'hôpital LAENNEC à PARIS.

Le malade entre le 4 juillet 1967, soit un peu plus d'un mois après le début des premiers signes.

- L'étude des antécédents est entièrement négative.

On ne note : ni Rhumatisme articulaire aigu
ni Scarlatine
ni Chorée
ni même angines à répétition.

- L'EXAMEN CLINIQUE, montre

- une dyspnée nette
- une fébricule à 37°5

Le diagnostic est orienté par les modifications de l'auscultation cardiaque qui était quasi normale au début et qui s'est modifiée.

Des signes évocateurs d'une valvulopathie mitrale sont apparus :

- Sur un fond de tachycardie à 120 par minute
- on perçoit :
 - A la pointe : -un roulement proto-diastolique
 - un dédoublement du 2ème bruit, serré non claqué
 - un éclat du 1er bruit.
- Il existe un souffle systolique modéré irradiant peu vers l'aisselle et un bref bruit présystolique pouvant être interprété comme un roulement.

Ces signes sthétacoustiques sont variables avec la position du malade, lorsque le sujet est en décubitus latéral gauche ou en procubitus le rythme cardiaque s'accélère et le roulement diastolique disparaît, et l'auscultation est différente d'un jour à l'autre.

- Le reste de l'examen est normal; il n'existe :
 - ni hépato-splénomégalie
 - ni adénopathie
 - ni purpura, ni faux panaris
 - ni Hématurie microscopique.

- L'EXAMEN RADIOLOGIQUE : de face,
montre une légère augmentation du volume du coeur avec un débord droit et un arc moyen gauche rectiligne
 - de profil:
l'oreillette gauche est dilatée de façon modérée mais certaine. Enfin il persiste des signes d'oedème pulmonaire.
- L'ELECTROCARDIOGRAMME révèle,
 - . une tachycardie sinusale
 - . une discrète hypertrophie ventriculaire droite sans hypertrophie auriculaire gauche.
- Les examens biologiques, montrant :
 - . Hyperleucocytose à 10 000 avec 76 % de Neutrophiles
 - . Vitesse de sédimentation : 25 mm à la 1ère heure
 - . Antistreptolysine O : 60 Unités
 - . Hyper α_2 globulinémie à 18 % à l'électrophorèse

- L'état fébrile et les perturbations biologiques (anémie modérée, hyperleucocytose, accélération de la vitesse de sédimentation, Hyper alpha 2 globulinémie) font rechercher sans succès un rhumatisme évolutif ou une endocardite d'OSLER.

Les Hémocultures sont négatives et les antistreptolysines normales.
- Un PHONOCARDIOGRAMME recueilli le 7 juillet par le Dr. ALHOMME confirme :
 - . Un éclat du premier bruit
 - . un souffle holosystolique de pointe
 - . un dédoublement intermittent du deuxième bruit
 - . l'absence de signes pathologiques dans la diastole.

- Cependant malgré le traitement associant :
Diurétiques, anti-coagulant, digitaliques et régime désodé

strict, l'état du malade s'aggrave - La dyspnée survient au moindre effort. La toux sèche témoignant de l'oedème subaigu.

- La tachycardie est inchangée.

. Il existe un signe de HARZER ; hépatomégalie sensible, un fébricule persistant, tandis que l'on assiste à des modifications des signes sthétacoustiques :

- . Les bruits du coeur restent inchangés
- . mais le souffle systolique disparaît
- . et le roulement présystolique réapparaît

- Cette notion jointe ;

- . A l'absence d'antécédents rhumatismaux
- . A la fièvre et à l'amaigrissement, à la notion de deux malaises subits avec amaurose transitoire, survenus l'un à Quimper, l'autre à PARIS.
- . A l'absence de parallélisme entre la séméiologie sthétacoustique et le retentissement pulmonaire.

- enfin à la résistance au traitement médical, font récusar le diagnostic de maladie mitrale et évoquer celui de tumeur intra cardiaque. Et par ordre de fréquence, c'est au myxome de l'oreillette gauche que l'on pense, d'autant plus :

- . que l'accélération de la vitesse de sédimentation
 - . l'Hyper fibrinémie
 - . la modification des protéines plasmatiques,
- ont été fréquemment notées dans ce type de tumeur.

- LE CATHETERISME DROIT (21.VII.68) fait par le Dr. BICAL révèle des signes d'Hypertension des cavités droites et d'Hypertension capillaire avec une courbe en faveur d'une fuite mitrale (onde "V" d'insuffisance mitrale).

O.O	7/3	moyenne	5
V.D.	60/0	et 10	
A.P.	50/30	moyenne	40

capillaire pulmonaire 30/20 moyenne 25

L'épreuve d'effort élève les pressions de l'A.P. à 70/40 moyenne 50, et du capillaire à 50/30 moyenne 35.

Ces chiffres évoquent un obstacle mitral. Par ailleurs l'existence d'une grande onde V sur la courbe auriculaire évoque une insuffisance mitrale notable.

- L'ANGIOCARDIOGRAPHIE montre un temps droit normal ;

Au temps gauche il existe dans l'oreillette gauche au contact de la grande valve mitrale une zone arrondie volumineuse non opacifiée correspondant à une masse auriculaire gauche probablement tumorale.

A la diastole, la masse est située de part et d'autre de la valve mitrale. Elle paraît refoulée vers l'oreillette gauche, à la systole.

. Le diagnostic de tumeur intracardiaque est donc affirmé et l'indication opératoire est posée sans plus attendre, étant donné le risque de mort subite auquel le malade reste exposé.

. Le malade est rapidement transféré en chirurgie pour l'exérèse de cette masse.

. L'intervention a lieu le 1er Août dans le service de Mr. le Pr. MATHEY.

COMPTE-RENDU OPERATOIRE : Dr. de Saint-Florent. Dr. A. VANETTI (1-8-67). Thoracotomie bilatérale avec section transversale du sternum passant dans le 4ème espace intercostal gauche et le 5ème espace droit. Mise en route d'une circulation extracorporelle, entre deux canules caves et une canule fémorale droite. Hypothermie à 30°. Canule de décharge gauche placée à travers la pointe du ventricule gauche. Fibrillation élec-

trique du coeur puis clampage de l'aorte. Ouverture de l'oreillette gauche; il ne s'agit pas d'une myxome mais d'une tumeur dure, fibreuse, volumineuse, non pédiculée.

Elle adhère à la cloison inter auriculaire et se développe dans la grande valve mitrale qui est presque totalement envahie.

Son ablation se fait au plus près mais en tissu microscopiquement sain. L'anneau mitral est interrompu dans sa partie juxta aortique et une petite brèche est faite dans le sinus de VALSALVA adjacent. Cette déhiscence de 2 à 3 mm est suturée sous couvert du clamp aortique. Celui-ci est ensuite enlevé et le coeur perfusé par la circulation extra-corporelle.

L'ablation de la tumeur entraîne celle de la grande valve mitrale. Après exision de la petite valve, une valve de STARR mitrale n° 2 est mise en place.

Purge des cavités gauches. Le coeur repart spontanément au réchauffement.

Il est d'emblée efficace. Il n'y a pas de dissociation auriculo-ventriculaire.

Mise en place systématique de 2 électrodes épicaudiques temporaires pour un éventuel entraînement électro systolique.

Fermeture de la paroi sur un drain dans chaque plèvre et un drain péricardique.

EXAMEN HISTOLOGIQUE Professeur Agrégé RENAULT

La tumeur pèse 35 g. et mesure 6 x 4 cm. Elle est extérieurement lisse. Elle est située à cheval sur l'orifice mitral et insérée de façon large sur la grande valve et l'anneau.

ETUDE HISTOLOGIQUE

Cette tumeur faite d'une population cellulaire irrégulièrement abondante, sur un fond de tissu fibro-collagène, lui-même complexe ; de nombreux foyers nécrotiques parsèment cet ensemble.

Les cellules tumorales sont des éléments assez volumineux, à cytoplasme éosinophile, éléments très divers entre eux, par la taille, par la forme (cellules globoïdes, cellules piriformes ou totalement irrégulières, cellules allongées, fusiformes, ou même fibrillaires). Les cytoplasmes sont tantôt fortement colorables, tantôt clairs, presque transparents. De nombreux noyaux sont fortement irréguliers et contiennent une chromatine inégale, un très gros nucléole. Certains noyaux sont poly-lobés, énormes, presque Sternbergoïdes. D'assez nombreuses cellules ont deux et même parfois trois noyaux. Les cellules sont disposées de façon variable, tantôt formant des groupements denses, tantôt dispersées, souvent péri-vasculaires, tantôt isolées.

Le fond conjonctivo-fibreux varie lui-aussi : tantôt purement collagène et dense, tantôt plus lâche : certains territoires subissent une transformation myxoïde ; Ailleurs apparaissent des fentes multiples rameuses, comme on en rencontre dans certains mésothéliomes.

Le diagnostic s'est rapidement trouvé orienté vers la notion de Rhabdomyosarcome, la nature maligne de la prolifération cellulaire n'est pas douteuse ; la pléomorphisme nucléaire, la nécrose, l'attestent suffisamment.

La nature musculaire des éléments cellulaires est plus difficile à prouver, comme il est fréquent dans ces cas.

Il n'y a pas ici d'apparence de striation du cytoplasme; La coloration par le Carmin de Best a permis de mettre en évidence des micro-grains de glycogène dans de nombreux cytoplasmes cellulaires. En fait, on connaît de façon pertinente des aspects multiples et souvent déroutants des sarcomes musculaires (STOUT, MASSON), et finalement, celui-ci n'est pas douteux.

Les variantes du tissu de fond (métamorphisme myxoïde ou mésothélial) peuvent trouver une explication dans la tendance de telles tumeurs à une régression vers des structures très primitives.

Au sein de la population cellulaire tumorale, ont été trouvées en assez grand nombre de très grandes cellules, dont le cytoplasme est séparé de la membrane par une couronne claire épaisse, cellules dont l'aspect est très précisément celui des "spider cells", comme dans les rhabdomyomes du coeur.

Ces dernières tumeurs en général bénignes, et murales, ont un environnement habituel qui est celui de la maladie de BOURNEVILLE. On a prétendu que les Rhabdomyosarcomes pouvaient en être issus... On doit signaler ici que les vacuoles claires en couronne des "spider cells" n'ont pu être ici colorées, ni par la méthode du P. A. S., ni par le Carmin de Best.

CONCLUSION

Le diagnostic de Rhabdomyosarcome est certain; L'exérèse chirurgicale paraît avoir enlevé toute la tumeur.

- SUITES OPERATOIRES :

Sont relativement simples. Une poussée d'insuffisance cardiaque au 3ème jour régresse au traitement toni-cardiaque et à la restriction hydrique. Au 8ème jour on note une discrète réaction péricardique rapidement résolutive. Le traitement anti-coagulant est entrepris au 3ème jour post-opératoire.

- Mr G..... après convalescence, a pu reprendre une vie quasi normale avec la simple poursuite d'un traitement anti-coagulant.

- Mais début Avril 68 soit 8 mois après l'intervention s'est installé un tableau de défaillance cardiaque rapidement évolutif avec altération de l'Etat général, perte de poids, asthénie et réapparition des phénomènes dyspnéiques paroxystiques.

- Le malade est réadmis dans le service de Mr. CHOUBRAC, à PARIS, le 3 Avril 1968.

- Les deux bruits de la valve de STARR sont bien entendus à l'auscultation, ainsi qu'un petit souffle systolique dans la région apexienne. Sur le cliché radiographique l'ombre cardiaque est inchangée, et les mouvements de la valve paraissent normaux à la scopie. La vitesse de sédimentation est accélérée, la température est à 38°C.

Le fait important est le caractère variable du souffle systolique.

- On envisage plusieurs diagnostics :

- . une récurrence de la tumeur
- . un déplacement de la prothèse valvulaire ou une thrombose cardiaque.

- Une angiographie intraveineuse est prévue, mais dans la soirée du 10 Avril, survient une crise d'œdème pulmonaire,

résistant au traitement médical. Une intervention est envisagée en urgence mais le malade décède brutalement le 11 Avril 68.

- COMPTE-RENDU AUTOPSIQUE

La vérification montre des adénopathies hilaires bilatérales. La tumeur a récidivé sous forme de trois noyaux arrondis, lisses, comblant la presque totalité de la cavité auriculaire gauche. Ces tumeurs insérées largement en surface de l'endocarde ne pénètrent pas la paroi et se développent donc entièrement dans la cavité. La plus volumineuse des trois masses est interne. Elle s'allonge en battant de cloche et s'est engagée dans l'orifice de la valve de STARR, qu'elle a obstrué.

L'orifice de la veine pulmonaire inférieure gauche est partiellement obstruée. La valve de STARR est en place, toujours bien fixée, certainement fonctionnelle. Il n'y a pas de coagulation dans les cavités gauches, le coeur droit a paru normal dans l'ensemble. La recherche d'autres foyers tumoraux, soit dans les parois myocardiques, soit dans les ganglions voisins, soit dans les poumons ou partout ailleurs a été vaine.

La récurrence tumorale est donc purement intra-cardiaque.

L'obstruction par l'un des trois noyaux de l'orifice mitral explique suffisamment l'insuffisance cardiaque, irréductible, rapide.

Les poumons sont dans un état apoplectique et oedémateux diffus. L'artère pulmonaire est normale et libre à tous niveaux.

Il n'y a pas d'épanchement pleural ou péricardique.

COMMENTAIRES

. Les premières observations de tumeurs malignes primitives du coeur ne résultaient que de découvertes d'autopsie.

Actuellement il est possible bien souvent de faire le diagnostic de tumeur cardiaque du vivant du malade. La symptomatologie rappelle souvent celle d'une valvulopathie mitrale. Cependant on peut noter certaines particularités et discordances: telles que l'absence d'Histoires Rhumatismales, la variabilité des signes d'auscultation, l'existence d'un tableau inflammatoire biologique, et enfin l'inefficacité habituelle du traitement médical toni-cardiaque.

. L'angiocardigraphie est indispensable pour localiser la tumeur.

. Dans le cas de notre observation le diagnostic évoqué avant l'intervention était celui de tumeur de l'oreillette gauche, et par ordre de fréquence c'est au myxome que l'on a pensé. Il était impossible avant l'exérèse tumorale de préjuger de sa malignité.

. Tous les cas de Rhabdomyosarcome ont été reconnus à l'autopsie à l'exception d'un cas qui avait été diagnostiqué par la biopsie d'une métastase au niveau du deltoïde.

. Pour notre malade en dépit d'une excision qui microscopiquement paraissait complète la tumeur a cependant récidivé quelques mois plus tard. La symptomatologie était identique à celle observée lors des premières manifestations. Une nouvelle Angiographie aurait certainement conclu au diagnostic de récurrence tumorale. Mais quoiqu'il en soit l'extension tumorale était telle que rien n'aurait pu être fait à ce stade.

RAPPEL DE LA SYMPTOMATOLOGIE CLINIQUE

. Rares sont les tumeurs qui demeurent muettes au cours de leur évolution et ne sont découvertes qu'à l'autopsie.

. Le plus souvent les symptômes de début orientent d'emblée vers une atteinte médiastino-thoracique, et leur rapide évolution ou l'apparition de métastases confirme la nature de l'affection causale.

Il n'existe aucune spécificité symptomatologique, certaines associations sont évocatrices, mais rien ne permet de trancher sur la nature primitive ou secondaire.

Nous ne ferons qu'un bref rappel séméiologique en classant les signes sous trois rubriques :

- a - Les manifestations médiastino-pleuro pulmonaires
- b - Les manifestations cardio vasculaires
- c - Les accidents aigus.

I - LES MANIFESTATIONS MEDIASTINO PULMONAIRES.

A - Le Syndrôme de compression de la veine cave supérieure.

. Tableau clinique le plus fréquent et le plus évocateur de tumeur maligne du coeur dont on sait que l'Oreillette droite est un lieu d'élection.

MAHAİM en 1945, BRUCKER et BLASSY 1955 ont insisté sur la relative fréquence de ce syndrome expliqué par le développement fréquent des sarcomes dans l'OD.

- Céphalées, troubles visuels, vertiges et somnolence sont les manifestations fonctionnelles les plus souvent retrouvées.
- Les oedèmes, intéressent le visage, les paupières les membres supérieurs, la partie antérieure et supérieure du thorax, le cou, donnant l'aspect classique d'oedème en pélerine.

- Les veines jugulaires sont turgescents, de même qu'il existe une circulation collatérale veineuse thoraco-abdominale.
- La pression veineuse est élevée aux membres supérieurs.
- La dyspnée, signe constant, dyspnée permanente avec orthopnée, accompagnant un tableau d'asystolie, parfois réduite à une dyspnée d'effort.
 - paroxystique avec cyanose et état syncopal, variable avec les changements de position, de grande valeur diagnostic en l'absence de tout signe pleuro pulmonaire traduisant le "Ball valve syndrome" tricuspide.
- La cyanose élément très contingent, survenant lors des changements de position, localisée aux membres supérieurs et à la face est la traduction d'un syndrome cave encore peu apparent.
- Les hémoptysies, peu fréquentes mais volontiers précoces de grande abondance, itératives, isolées.
- Les épanchements pleuraux, dans les sarcomes du coeur sont hémorragiques, séro fibrineux rarement chyleux.
- plus rarement le pneumo-thorax spontané et très accessoirement :
 - des syndrômes d'irritation bronchiques à type de bronchites chroniques.
 - de syndrome récurrentiel avec voix bitonale.

II - LES MANIFESTATIONS CARDIO-VASCULAIRES.

- L'insuffisance cardiaque :

à prédominance droite, débutant par de banales algies thoraciques aboutissant au tableau de grande asystolie globale avec galop et gros foie, particulière par :

sa marche rapide, en quelques heures, irréductibles, inexorable, avec inefficacité thérapeutique complète et isolée chez un sujet sans aucun antécédent.

- Les épanchements péricardiques :

l'hémopéricarde en est la manifestation la plus fréquente de moyenne abondance, à symptomatologie peu bruyante, se révélant lors de la radio ou sur des tracées électro-cardiographiques. La tamponnade cardiaque par hémopéricarde néoplasique s'observe également très souvent.

L'association d'épanchement pleural, la rareté des frottements péricardiques, la rapide reproduction du liquide après ponction méritent d'être soulignées.

- Les troubles du rythme, sont variés à type de crises de tachycardie brusque ou d'arythmie avec des vagues d'extra systoles.

C'est la variabilité même des troubles qui est particulière.

- Nous ne ferons que mentionner : les douleurs précordiales, sans spécificité de même le syndrome cave inférieur.

III - LES ACCIDENTS AIGUS

- La mort subite dans 10 % des cas.
- insuffisance cardiaque aigue : surtout chez le nourrisson et chez l'adulte par tamponnade.
- les embolies fréquentes permettant parfois l'analyse histologique (le premier diagnostic fait du vivant du malade le fut grâce à la biopsie d'une métastase du deltoïde).
- embolies pulmonaires mortelles ou latentes associées à un pneumothorax.
- artérielles périphériques, plus rares.
- "Le Ball valve syndrome"
réalise des accidents aigus par oblitération transitoire d'un orifice auriculo ventriculaire dont la symptomatologie a été surtout définie pour les polypes gauches par MAHAIM.
- Le syndrome pseudo embolique ou ball valve mitral
se caractérise par :
 - une crise de suffocation extrême avec cyanose généralisée et angor
 - disparition des bruits du coeur
 - abolition du pouls périphérique
 - parfois état syncopal,d'une extrême brutalité survenant à l'occasion d'un effort ou d'un changement de position; Ce syndrome pseudo embolique n'a jamais été observé, semble-t-il dans les tumeurs malignes primitives du coeur même dans leur forme polypeuse.
- Le "ball valve tricuspidien"
se traduit également par un tableau paroxystique

mais dont la séméiologie est moins tranchée et qui rappelle beaucoup le tableau de tamponnade.

Il associe en effet selon FRIDBERG :

- Une crise d'étouffement très intense et paradoxale par l'absence de tout signe pulmonaire.
- une cyanose mais prédominant à la face
- une hypertension veineuse avec turgescence jugulaire et gros foie.

En fait le plus important semble-t-il est la brusquerie de l'étouffement avec soif d'air, qui dans d'autres observations prend un caractère de blocage thoracique réalisant une blockpnée au cours d'un effort comme dans les observations de CHOISSIER RAMSEY et de STOLL LAUER.

Ce syndrome d'occlusion tricuspidiennne aigue devrait être un signe fréquemment retrouvé si l'on considère la fréquence des polypes occlusifs auriculaires droites. Pourtant sur 16 cas indiscutables de sténose tricuspidiennne anatomique, nous ne l'avons trouvé noté que trois fois.

- Après une péricardo centhèse dans le cas de CHOISSER, suivie d'une mort subite dans le cas de JURGENS.
- Il est vraisemblable que parfois incomplet souvent méconnu, le "ball valve syndrôme tricuspideen" passe inaperçu. Dans notre observation par ex. il nous a été donné de l'observer de façon minime et de le méconnaître à plusieurs reprises.

LES SIGNES CLINIQUES

- L'auscultation est souvent normale. Elle constate un assourdissement des bruits du coeur avec perception d'un souffle systolique ou diastolique. Les signes valvulaires sont plus rarement notés que dans les tumeurs bénignes :
 - Signes mitraux, dans les observations de MEROZ 1911, CARPENTI 1960, PLAUCHU et Coll. 1961.
 - Signes de pseudo sténose pulmonaire WALDHAUSEN coll. 1959
DONG et coll. 1962
- mais c'est la variabilité des signes auscultatoires en fonction des positions et des examens successifs qui constitue un argument en faveur du diagnostic.
- Le plus souvent on retrouve une symptomatologie de mitralite sans tableau franc de rétrécissement mitral.

LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

au premier rang desquels nous placerons l'angiocardio-graphie qui permet le plus souvent de porter avec certitude le diagnostic de tumeur intra-cardiaque.

- . Les bilans quotidiens systématiques, objectivent :
 - une accélération de la vitesse de sédimentation
 - une légère anémie et une discrète hyper leucocytose en dehors de toute infection.
 - L'examen cytologique du produit de ponction péricardique, permet parfois de retrouver des cellules néoplasiques.
- (ANDOLF et Coll. 1937 ; GONIN et Coll. 1962).

L'ELECTROCARDIOGRAMME

- Les troubles du rythme sont des manifestations fréquentes des tumeurs du coeur, puisqu'on les rencontre dans 50 à 70 % des cas selon les statistiques, c'est-à-dire à peu près la même fréquence relative que les autres symptômes auxquels ils sont très souvent associés.
- Bien avant l'ère électrocardiographique, ces troubles du rythme ont attiré l'attention des différents auteurs qui ont signalé :
 - Des crises de tachycardie continue (WEISS RIVA
DRYSDALE
LEROUX MESLAY
FHRENBERG)
 - des arythmies soit lentes, soit rapides
(HORNEFFER - GAUTHIER - JUSTI FURHMAN)
 - des crises d'extra systolie en salves groupées,
bigéminées comme dans l'observation de ESCHBACH.
 - des syndrômes de Stokes Adams, LUYCE.
- L'avènement de l'électrocardiogramme a permis de préciser ces différents troubles du rythme et surtout de bien montrer un caractère propre à toutes les tumeurs du coeur : "Leur variabilité" déjà décrite par MAHAIM et sur laquelle insistent beaucoup SCOTT et GARVIN.
- Les troubles du rythme les plus suggestifs sont ceux, qui sont liés à l'atteinte du tissu HISSIEN :
 - Rythme nodal (HOLER 1938 - MAHAIM 1945)
 - Trouble de la conduction auriculo-ventriculaire
(BARNES et Coll. 1934
COSSIO et BERCONSKY 1938
MOREAU et Coll. 1959
LENEGRE et Coll. 1963)

Les blocs intra ventriculaires semblent rares et pratiquement limités aux blocs de branche droit et le plus souvent complet comme dans les observations de AMSTERDAM et Coll. et de CAMPEAUX;

Tous ces troubles du rythme sont remarquables par leur variabilité.

- . Les modifications des tracés peuvent parfois être interprétées d'ailleurs comme une progression lésionnelle (POUPPEVILLE) lorsqu'on va des signes d'irritation d'une extra-systole vers des aspects de dissociation complète et définitive ou du bloc complet.
- . A côté de ces troubles de la conduction, bien d'autres altérations sont observées que l'on peut arbitrairement ranger :
 - en troubles de la repolarisation
 - en signes d'ischémie lésion avec bas voltage.

La confrontation anatomo clinique entre les troubles électro cardiographiques et les dégats anatomiques est extrêmement fructueuse. Elle montre, en effet que dans tous les cas de troubles du rythme existent des lésions qui les expliquent.

- . Par contre il convient de souligner combien les atteintes coronaires, d'ailleurs rares, peuvent être latentes, sans doute en raison de la lenteur de constitution de l'obstruction et de suppléances vasculaires qui se créent.
- . Les troubles de la repolarisation sont habituellement plus discrets et moins fixes au cours de l'évolution que ceux rencontrés dans les atteintes péricardiques inflammatoires.

ETUDE RADIOLOGIQUE

montre très rarement l'image tumorale ; En dehors d'une cardiomégalie importante (par épanchement péricardique), et d'une irrégularité du contour cardiaque suggestives de tumeur.

Le plus souvent, il s'agit d'images médiastino-pulmonaires :

- à type de poumons cardiaques
ou opacités arrondies périphériques
ou erratiques, opacités médiastino hilaire,
liées à une extension par contiguité du processus tumoral.

L'étude radiologique standard n'apporte donc que peu d'éléments au diagnostic.

LE PNEUMO PERICARDE, permet parfois de noter la présence dans l'angle de raccordement du péricarde aux vaisseaux de la base, des bourgeons végétants, traduisant directement la nature tumorale de l'atteinte péricardique primitive ou de son envahissement secondaire.

LE CATHETERISME CARDIAQUE

ne montre qu'un gradient de pression témoin d'un obstacle hémodynamique.

L'ANGIO-CARDIOGRAPHIE

- Ainsi que FACQUET et Coll. (1950) l'ont prouvé, l'angio-cardiographie est indispensable au diagnostic. Cet examen permet de visualiser la masse tumorale intra cardiaque soit en moulant la tumeur, soit en montrant un défaut de remplissage des oreillettes ou des ventricules.

Dans l'observation de NOVACK-CHENG-SUTTON, qui concerne une tumeur polypeuse de l'oreillette droite, oblitérant plus ou moins la tricuspide, l'angio en montrant une large perte de substance permettait de localiser la tumeur à la paroi externe de l'oreillette.

Dans l'observation de PARUSSI et Coll., le même défaut dans l'oreillette gauche permet le diagnostic de tumeur polypeuse dont la nature maligne avait été évoqué sur un hémopéricarde associé.

Par contre lorsque le processus tumoral n'intéresse que peu ou pas les cavités, l'intérêt de l'Angio devient moins important.

Elle peut, sur le plan théorique montrer des défauts vasculaires :

- obstruction partielle ou complète de la veine cave supérieure
- Amputation plus ou moins irrégulière de l'artère pulmonaire ou même seulement montrer un certain retard de la veine cave supérieure.

Pour l'ensemble des auteurs la Lacune constitue l'image la plus évocatrice.

Goldberg et STEINBERG, établissent les indications formelles de l'angio cardiographie :

Elle s'impose dans 4 cas bien définis :

- Une sténose mitrale sans antécédent remontant à l'enfance
- Défaillance cardiaque, rebelle chez un sujet sans antécédent cardio-vasculaire.
- Perception d'un souffle systolique inconstant.
- Cyanose et syncope aux changements de position.

Pour CHENS et de CARLO, son intérêt éventuel serait de permettre un diagnostic différentiel avec les tumeurs extra-cardiaques.

CONCLUSION CLINIQUE

Au terme de cette étude séméiologique il convient de regrouper un certain nombre d'éléments qui plaident en faveur d'un processus tumoral cardiaque et qui ont permis à des auteurs de plus en plus nombreux de porter un diagnostic ante mortem. (LUBSCHUTZ et Coll., HARGROVE TACKET, JONES, de CARLO, CHENG SUTTON, POUPPEVILLE, SCANNEL et GRILLO...).

- une insuffisance cardiaque à marche rapide inexorable, malgré un traitement bien conduit, survenant chez un sujet sans antécédents pathologiques notables, à fortiori s'il est jeune.
- un Syndrôme cave supérieur sans signes tumoraux médiastinaux, surtout s'il accompagne d'une oreillette droite non battante avec une image de défaut à l'Angio.
- Un hémopéricarde récidivant dont l'origine tumorale peut-être même affirmer par la cytologie.
- Des accès paroxystiques de collapsus périphériques suraigus, ou de dyspnée paroxystique lorsque la notion de changement de position caractéristique d'un "Ball valve syndrome".
- une symptomatologie d'auscultation dont le caractère organique semble prouver par la netteté des signes stéthacoustiques mais qui étonne par sa variabilité selon la position du malade.

- Tels sont les principaux groupements séméiologiques les plus évocateurs, leur existence justifie les investigations complémentaires, que représente l'angiocardiographie et le cathétérisme.

Toutefois on ne saurait trop insister sur le fait que ces groupements séméiologiques s'observent également dans les tumeurs malignes primitives et dans les tumeurs bénignes.

EVOLUTION

- Non traité est très habituellement rapide, l'altération de l'état général avec asthénie, amaigrissement et fébricule au long cours s'accompagne de signes d'insuffisance cardiaque irréductible et de signes d'épanchement péricardique, récidivant, et nécessitant des ponctions répétées.

- les métastases pleuro pulmonaires, ganglionnaires médiastinales, cutanées, cérébrales et osseuses sont fréquentes.
- L'évolution maligne de la tumeur semble au-dessus de toute ressource thérapeutique, encore que certaines rémissions parfois prolongées aient pu être observées, à la suite du traitement :
 - par les corticoïdes (GONIN et Coll. 1962)
 - par les anti-mitotiques (MOREAU et Coll. 1959)
 - par la Radiothérapie (GONIN 1962)

- Il n'existait pas de cas opérés jusqu'à ces dernières années, en dehors du cas rapporté par FORKER (1963).

Il s'agissait d'une jeune fille de 21 ans chez qui une ablation partielle de la tumeur fut réalisée sous circulation extra corporelle. La récurrence survient un peu plus tard avec apparition de nombreuses métastases hépatiques et pleurales. Tous les autres cas rapportés par l'auteur, n'ont pas subi d'exérèse et notre observation serait donc le premier cas d'ablation complète d'une tumeur de la grande valve suivie de la mise en place d'une prothèse de STARR.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :

il se pose en deux étapes; clinique et anatomique

I - CLINIQUE

- La banalité des symptômes, leur fréquence dans des affections plus courantes rendent le diagnostic de sarcome du coeur très difficile. Si l'on ajoute à ce fait que les études nécropsiques mettent de plus en plus en évidence la fréquence des métastases cardiaques on conçoit que ce diagnostic ne soit que rarement évoqué. La symptomatologie se doit en effet de penser d'abord :

- aux tumeurs médiastinales
 bénignes : kystes, dysembryomes; neurinomes.
 ou malignes : HODGKIN, lymphosarcomes, cancer bronchique, métastases.
- à une insuffisance cardio pulmonaire, ou artérielle
- à une endo cardite
- à une péricardite inflammatoire.

N'orienterons le diagnostic, le plus souvent que :

- des nuances : caractère irréductible de l'asystolie
- des contrastes inhabituels : dyspnée inexpiquée,
 syndrome cave supérieur
- parfois des signes propres : Ball valve syndrome
 hémopéricarde avec des cellules malignes
 données angiocardigraphiques (c'est le
 cas de notre observation).

II - SUR LE PLAN ANATOMIQUE.

- Un certain nombre de difficultés s'élèvent avant de pouvoir affirmer la nature primitive d'une tumeur cardiaque ou maligne.

- Une première difficulté tient au siège et au volume de la tumeur qui en envahissant le médiastin ou les hiles peut laisser microscopiquement planer un doute. De même lorsque la tumeur se dispose autour du coeur, elle pose le problème particulier des tumeurs du péricarde, que nous avons déjà évoqué. L'individualité des sarcomes en général du péricarde mérite d'être discuté car aucun élément clinique ne les différencie des sarcomes du coeur. Sur le plan histologique toutefois, les tumeurs isolées du feuillet pariétal du péricarde, pourraient être considérées si elles existaient comme des tumeurs du péricarde. Dans tous les cas observés l'atteinte du péricarde est celle du feuillet viscéral. Et il est évidemment bien difficile de savoir alors devant ces sarcomes si la tumeur est née du péricarde ou du conjonctif sus-épicardique seul.

- Le mésothéliome avec sa double, composante épithéliale et mésenchymateuse mérite donc le nom de sarcome du péricarde.

- La deuxième difficulté, tient au volume et à la diffusion de la métastase qui peut faire prendre la tumeur originelle pour un siège IIème.

Lorsqu'il s'agit de Rhabdomyosarcomes indiscutables l'absence de toute métastase dans un muscle strié permet d'affirmer le caractère cardiaque primitif. Par contre lorsqu'il s'agit d'aspects moins caractéristiques, on peut être amené à discuter:

- d'un sarcome fibro-blastique d'une autre origine.
- d'un réticulo sarcome splénique par exemple
- de l'origine périphérique d'une tumeur maligne vasculaire.

Il semble important à ce moment de prendre en considération selon le type histologique, la localisation la plus fréquente; qui si elle est envahie est vraisemblablement le lieu originel dont l'atteinte cardiaque n'est qu'une métastase. Comme dans les autres domaines de la pathologie tumorale; il n'existe pas en effet de rapport entre un volume tumoral et son caractère primitif ou 2aire.

TRAITEMENT CHIRURGICAL DES TUMEURS DU COEUR

I° - HISTORIQUE DU TRAITEMENT CHIRURGICAL

- La chirurgie d'exérèse des tumeurs du coeur est récente. Les essais d'exérèse des tumeurs à coeur fermé, se sont toujours soldés par la mort par embolie. On ne connaît que trois cas de succès avec de telles méthodes :

- DIEFFERDING J T.

- FATTI 1958 : Myxome de l'Oreillette droite, opéré sans circulation extra corporelle, par une grande incision de l'Oreillette droite.

- BAHNSON NEWMAN : Myxome, exérèse incomplète sous hypothermie. Décès au bout de trois semaines.

- La première tumeur enlevée sous Circulation extra Corporelle a été faite par CRAAFORD en 1955.

- En 1958, SCANNEL et GRILLO opéraient la première tumeur maligne : il s'agissait d'un fibro-sarcome de l'Oreillette droite; Survie douze mois.

- quant au RHABDOMYOSARCOME, 6 cas ont été opérés. Aucun n'atteignait la valve mitrale.

II - TECHNIQUE et MODALITES OPERATOIRES.

- Les modalités de l'acte chirurgical sont bien codifiées actuellement.

- L'intervention est réalisée à coeur ouvert, sous circulation extra corporelle totale avec hypothermie modérée.

LES VOIES D'ABORD :

- C'est le plus souvent une sternotomie médiane ou une thoracotomie bilatérale avec sternotomie transversale qui donne un meilleur jour sur l'oreillette gauche.

III - PRECAUTIONS A PRENDRE

Il est important de faire fibriller le coeur, et de clamper l'aorte ascendante, dès que le débit de la Circulation extra corporelle est atteint, avant d'ouvrir les cavités gauches afin d'éviter la migration d'un fragment de tumeur ce qui est particulièrement à redouter dans les MYXOMES, tumeurs souvent pédiculées et friables.

IV - OUVERTURE DE L'OREILLETTE GAUCHE.

Après bilan des lésions, l'exision de la tumeur doit être complète dans la mesure où elle s'avère possible.

dans le cas que nous rapportons, il existait une implantation à la partie basse du septum inter auriculaire, un envahissement plus ou moins net du sinus de valsalva, un envahissement de la grande valve mitrale.

l'envahissement presque total de la grande valve mitrale a imposé son exérèse. Une valve de STARR a été mise en place.

Nous avons volontairement mis une prothèse de taille modeste (STARR N° 2) en effet la cavité ventriculaire gauche était de volume normal et l'on pouvait craindre qu'une valve à cage trop grande entraîne une lésion de la paroi du ventricule ou du septum.

V - L'EXERESE TUMORALE.

Elle doit être macroscopiquement complète; certains auteurs font l'exérèse de la base d'implantation, s'il s'agit

d'un septum inter auriculaire. (On mettra un patch sur la brèche ainsi créée), car pour l'ensemble des auteurs (GERBODE 1967) l'infiltration histologique est fréquente et serait la source de récidives locales.

VI - INDICATIONS.

1° - Il suppose le diagnostic de processus tumoral intra cardiaque fait; nous rappelons ici la valeur de l'angiocardio-graphie qui seule permet de poser avec certitude le diagnostic, tout en visualisant la masse tumorale. Un diagnostic anatomo-pathologique pré-opératoire précis est impossible, sauf dans les cas d'embolies métastatiques périphériques et accessibles à la biopsie (métastase du deltoïde).

2° - De toute façon le problème du caractère primitif ou secondaire de la tumeur subsiste; et l'on s'acharnera auparavant par l'examen clinique et diverses investigations para-cliniques à retrouver d'autres localisations.

3° - En fait le "BALL VALVE SYNDROME" et le risque de mort subite, si la tumeur est à cheval sur l'orifice auriculo-ventriculaire ou s'y prolabe cela aussi bien à droite qu'à gauche, ces risques seuls, constituent des indications opératoires impératives et urgentes.

Le diagnostic de RHABDOMYOSARCOME étant porté, on connaît:

- le caractère hautement malin de ces tumeurs et l'évolution chez notre malade a été inexorable par récurrence locale.
- que peut-on proposer, associer à l'exérèse ?

Certaines rémissions parfois prolongées ont pu être observées à la suite de traitements par :

- les corticoïdes
- les anti mitotiques
- la radio thérapie

mais ces résultats sont-ils probants... ?

CONCLUSIONS

La rareté des Rhabdomyosarcomes primitifs du coeur a déjà été soulignée, et parmi les tumeurs malignes primitives du coeur, sont les mieux connues.

Ces tumeurs se rencontrent plus fréquemment chez l'homme que chez la femme et intéressent l'adulte de 20 à 60 ans. Elles siègent plus souvent dans les cavités droites que dans les cavités gauches. Les oreillettes sont plus souvent atteintes que les ventricules. Les métastases sont très fréquentes au niveau des poumons, du foie et des reins.

S'il est déjà rare d'observer un Rhabdomyosarcome du coeur, il est encore plus rare qu'il siège sur la grande valve mitrale. HORNEFFER (1913) et WOLL (1927) ont rapporté chacun un cas de tumeur polypoïde à large implantation sur la valve mitrale. Six cas de sarcome de la grande valve mitrale ont été colligés par FORKER (1963).

Le diagnostic de ces tumeurs peut être actuellement fortement approché. La symptomatologie est volontiers pseudo mitrale. L'absence d'antécédent rhumatismal, la variabilité des signes auscultatoires selon les positions du malade et d'un jour à l'autre, l'absence de régression malgré un traitement médical bien conduit, l'existence d'un syndrome biologique inflammatoire (hyper-thermie, accélération de la vitesse de sédimentation, modifications des protéines plasmatiques), doivent attirer l'attention. Le cathétérisme des cavités droites montre l'hypertension pulmonaire, mais ainsi que

FACQUET l'a montré dès 1949, l'angiocardioraphie est indispensable au diagnostic. Elle montre une image lacunaire dont on ne peut préjuger le siège auriculaire ou ventriculaire. L'angiographie bi-directionnelle est particulièrement intéressante dans ces cas.

Avant de parler de tumeur primitive du coeur, il faut éliminer une tumeur métastatique par la recherche soigneuse d'une éventuelle localisation primitive. Les métastases cardiaques sont en effet beaucoup plus fréquentes que les tumeurs primitives du coeur. Enfin il faut rechercher, si le diagnostic de tumeur primitive est reconnu, d'éventuelles métastases particulièrement au niveau du foie et des poumons. Cependant le diagnostic pourrait être porté devant une embolie périphérique levée chirurgicalement, si l'examen histologique du fragment prélevé révèle la nature tumorale de l'embolie, ce diagnostic a pu être fait en particulier pour un myxome, tumeur bénigne et très friable.

Cette éventualité n'est pas possible pour une tumeur ferme et compacte comme celle que nous avons rencontrée.

Le diagnostic de tumeur cardiaque porté, l'indication opératoire est de toute façon légitime, l'exérèse doit être réalisée au plus tôt, car une mort subite par enclavement est toujours à redouter.

A l'extrême certes, une transplantation cardiaque aurait pu être pratiquée à une période plus précoce, et si les résultats d'analyse de la pièce d'exérèse confirmaient son haut potentiel malin, et à condition bien entendu d'avoir éliminé toute métastase.

La greffe, dont les observations récentes ont montré les immenses difficultés cardiaques, trouverait ici un terrain très favorable, car ces sujets le plus souvent sont exempts de toute tare.

De toute façon ne serait envisagée la transplantation cardiaque que si elle permet une survie de qualité et de durée.

Vu, le Doyen :

M. BROUET

Vu, le Président :

M. J. MATHEY

Vu, le Recteur :

M. MALLET

BIBLIOGRAPHIE

1. BODENHEIMER K.
Beitrag zur pathologie die krebsartigen neufildungen
im herzen.
Thèse BERNE 1865
2. ESCHER C.
Zur keuntnis primaren geschwulste des herzens
Thèse LEIPZIG 1909
3. BRADLEY E., MAXWELL E.
Primary néoplasm of the heart. Report of an unusual
case.
J. Am. Med. Ass. 91.1352-1928.
4. LERICHE R., BAVER R.
Sarcome du coeur opéré avec le diagnostic de kyste
dermoïde du médiastin juxta hilaire antérieur.
Bull. Revue Soc. Nat. de Chir. 56. 325-1930.
5. BARNES Ar. BEAUER D.I., SNELL AM.
Primary sarcome of the heart. Report of a case with
electrocardiographic and pathological studies.
Am. Heart. J. 9. 480-1934.
6. REEVES J., MICHAEL P.
Primary tumor of the heart
Amer. Heart. J. 11. 233-1936.
7. LARSON, SHEPPARD J.
Primary rhabdomyoma of the heart with sarcomatous
extension.
Arch. of Path. 26-717-1938.
8. LARSON C.P., LIDBECK W.L.
Rhabdomyosarcome and other myocardial tumors
Report of three cases.
West. J. Surg. 48-1940, p. 151-3.
9. BECK CS.
An intra péricardial tératoma and a tumor of heart.
Both removed operatively.
Annals of Surg. 116-162-1942.

10. JUNIOR A.S.
Rhabdomyosarcoma primitive do Coracao
Folio. Anat. Univ. COIMBRA 17-1. 1942.
11. FIEL.H.H.DONOVAN M.A., SIMON H.
Primary tumors of the left auricle simulating
mitral sténosis.
Am. Heart. J. 30. 1945. p. 230
12. MAHAHM
Tumeurs du coeur et du péricarde
1 vol. MASSON 1945.
13. LEACH W.B.
Primary néoplasm of the heart
Arch. Path. 44-198 - 1947
14. WOLL E. VICKERY A.L.
Primary fibrosarcoma of the heart with vertébral
métastasis.
Arch. Path. 43-244- 1947
- 15.-ADAMSON W.W.
A case of primary sarcome of the heart
J. Path. et Bact. 60 - 1948 p. 344-6
16. FACQUET J., HATT P., DURAND M., PIQUET J.
Gros coeur solitaire : diagnostic angiocardio-graphi-
que tumeur maligne du coeur.
Sem. des Hop. de PARIS. 25-3988-3990, 1949.
17. WHORTCH C.H.
Primary malignant tumor of the heart. Report of a
case.
Cancer (PHILADELPHIE) 2. 245. 1949
18. FACQUET J. HATT P.
Cardiologia 15.313. 1950
19. PPRICHARD R.W.
Tumors of the heart: review of subject and report
of 150 Cases.
A.M.A. Arch. Path. 51.98.1951.

20. HARGROVE H.D., HALL W.M., DIENST F. Jr.
Rhabdomyosarcoma of the heart
Am. Heart. J. 39. 1950 p. 918
21. KHARS T.
Primary tumors of the heart
rhabdolioma and rhabdomyosarcoma cordis.
Acta Path. Microbio. Scandin. 33.151. 1953.
22. MADONIA PF., GUBNER R.
Ball valve syndrom caused by primary cardiac tumors.
New York J. Med. 53. 1953 p. 3043-4
23. Rhabdomyosarcoma primitivo del cuore con metastasi
cavitaria pulmonare.
Progr. Med. Napoli, 9, 1953, p. 180
24. BAHNSON H.T. , NEWMAN E.V.
Diagnosis and surgical removal of intracacitary
myxoma of right atrium.
Bull. J. Hopkins Hosp. 93. 150. 1953.
25. STEINBREG J. DOTTER C.T., GLENN F.
Myxoma of heart. Roentgen diagnosis during life
in three cases.
Dis. of the chest. 24.509. 1954.
26. HUGHES SB. , FARLULLAH S.
Cardiac failure due to tumor of left atrium
Brit. Heart J. 16. 1954 p. 326-8.
27. STOLL H.C. , LAUER K.
Primary rhabdomyosarcoma of the heart with mé-
tases
Arch. Path. 59. 669. 1955
28. CRAFOORD C.
Personnal communication by GOLDBERG H.P. and
STEINBERG I.
Circulation 11.363. 1955
29. GOLDBERG H.P., STEINBERG I.
Primary tumors of the heart.
Circulation 11.963. 1955

30. BRUCKER E.A., GLASSY F.G.
Primary réticulum cell sarcoma of the heart
with review of the litterature
Cancer 8. 921. 1955
31. ENGLE M.A., GLENN F.
Primary malignant tumor of the heart in infancy.
Case report and review of subject.
Pediatric 15. 563. 1955.
32. MALEKA D.S., ZAWROKAS W.I.
Micsmak micsakowy proprzenie prakowany lewego
przedsienka serca
Pol. Arch. Med. Wewnet 25. 987. 1955
33. MAGNA J.W., MOREHAN J.P.
A case of primary sarcoma of the heart.
J. Irish M.A. 37. 317. 1955
34. BROCK R.
The surgical approach to the left atrium.
Removal of an atrial myxoma.
Guy's Hosp. 105. 382. 1956
35. MANSON G., RINDSKOFF W.
Bilatéral adolescent mammopathy as a présenting
symptom of rhabdomyosarcoma of the heart.
J. Pediatric 48. 202. 1956.
36. WILLIAMS A. and SLOWMAN J.G.
Myosarcoma of the heart in an infant.
J. Path. Bact. 71. 421. 1956.
37. AHERNE W.A.
A case of primary sarcoma of the heart with verte-
bral métastases.
J. Bact. Path. 72. 323. 1956.
38. BICKFORD B.J., EGAN M., BRYCE AG.
Surgical treatment of tumors of heart.
Report of two cases.
Brit. J. Surg. p. 514-520 1956.
39. SANTA CRUZ Jr., SANTA ANA D.S.
Primary rhabdomyosarcoma of heart.
Report of first case in Philipine
J. Philip. M.A. 32. 1956. p. 251-9

40. ESTRADA FA.
Primary malignant tumor (RMS) of the heart.
A case report.
S. Thomas J. Med. 11. 1956. p. 8-15
41. LOBANOFF. ERKOV I.S.
Problème posé par une tumeur primitive du coeur.
Ark. Path. 19. 1957. p. 74
42. PASCUZZI CA., PARKIN T.W., BRUWER A.T., EDWARDS J.E.
Cardiac clinic. Hypertrophic ostéoartropathy
associated with primary rhabdomyosarcoma of the
heart.
Proc. Mayo Clin. 32. 30. 1957.
43. FATTI L. REID F.P.
Excision of atrial myxoma
Brit. Med. J. 2. 531. 1958
44. MANNIX E.P., LUKASH L.
Primary rhabdomyosarcoma of the heart producing
marked destruction of the pulmonary valve.
Bull. St Francis Hosp. San Roselyn NEW YORK
15. 19. 1958.
45. SCANNEL J.G. GRILLO H.C.
Primary tumors of the heart
J. Thorac. Surgery 35.23. 1958.
46. POUPPEVILLE J.
Les tumeurs malignes du coeur
Thèse PARIS 1959
47. POPOV S., IVANOF N.
Rhabdomyosarcoma of the heart.
Snvr. Med. SOFIA 10. 1959. p. 162-5
48. VALLET
Contribution à l'étude des tumeurs malignes du coeur.
Thèse PARIS 1957, n° 1606
49. SHELA GUROV A.P., IURENEV P.N.
Clinical picture of primary tumor of the left
auricle
Klin. Med. MOSKWA 37. 6. 1959. p. 116-123.

50. BUZZI A.
Mitral sténosis us left atrial tumors.
Am.J.Cardiolog. 3.6.1959. p. 828-32.
51. CAMPEAU, MAHEUX P., TURGEON G., BARBEZAT.
Tumeur primitive du coeur. Revue et présentation
de quatre cas.
Un.Med. CANADA 38. 1959. p. 1337-54.
52. CARPENT G., ENDERLE J., VERBANCK M.
Rhabdomyosarcome of the left auricle
Acta chir. BELGE 14. 1959. p. 501-10
53. CARPENT G.
A propos d'un cas de tumeur maligne primitive du
coeur (RMS).
Arch. Ana. Path. 8. 3. 1960.
54. ACTIS DATOA, VENERE G., JONA E.
Left intra auricular néoplasia with symptomof
mitral sténosis (3 cases)
Minerva cardio angiolo. 7. 1959. p. 386-95
55. BALOCH J.
Primary cardiac sarcoma
Zh. All. Path. 99. 1959. p. 284-9
56. HARRIS H.R.
Myosarcoma of the heart
J. Clinic. Path. 13. 205. 1960
57. TABER R.E., LAM C.R.
Diagnosis and surgical treatment of intra cardiac
myxoma and rhabdomyoma.
J.T. Surgery 40. 337. 1960.
58. COL. C.
Primary rhabdomyoma of the heart.
Annals of internal médecine 52. mai 1960.
59. CARPENT G.
A propos d'un cas de tumeur maligne du coeur :
Rhabdomyosarcome.
Arch. Ana. Path. 8. 209. 1960

60. DUNNET W.N., SYRONS C., STEPHENSON C.
Rhabdomyosarcoma of left atrium
Brit. heart J. 22. 597. 1960
61. PLAUCHU M. PIQUET, DALMAN J.
Rhabdomyosarcome du V.D. à forme d'insuffisance
ventriculaire droite. Constatations anatomiques.
Lyon médical, 673. 1961.
62. Differding J.T. GARDNER R.E. ROWE B.B.
Intra cardiac myxoma with report of two unusual
cases and successful removal
Circulation 23. 929. 1961.
63. GUBLER J.P.
Tumeurs malignes primitives du coeur
Thèse PARIS 1961
64. PORTER G.A., BERROTH M., BRISTOW J.P.
Primary rhabdomyosarcoma of the heart and complete
atrio ventricular block. A case report et review
of the literature.
Am. Jour. Med. 31. 820. 827. 1961.
65. DONG E., HURLEY E.J., SHUMWAY N.E.
Primary cardiac sarcoma
Am. J. Card. 10. 871. 1962.
66. FORKER, EDION LEWIS E. SANNARY
Primary sarcome of the mitral valve.
Am. Heart. J. 66. 2. p. 243. 1963.
67. FLETCHER F.W.
Primary cardiac tumors; a review of cases at the
state university of IOWA hospitals since 1950.
J. IOWA. Med. Soc. 53. 545-50. Aug. 1963.
68. FIOCCA S.
Primary malignant rhabdomyoma of the heart
Arch. Ital. Anat. HISTOL. PATH. 36. 138-47. 1962
69. MAKHACHEV M.O.
On primary malignant tumors of the heart
Grudn. Med. WSCHR. 4. 89. 90. 1962

70. WIGHT R.P. MAC CALL M.M. KASS WENGER N.
Primary atrial tumor. Evaluation of clinical findings in ten cases and review of the literature
Amer. J. of Card. XI. 791. 1963
71. FROMENT R., GONIN A., DELAHAYE J.P. PERRIN A., VERNEREH
Tumeurs primitives du coeur et du péricarde à propos de dix cas personnels.
Mal. Card. Vasc. 4. 519-90. 1963
72. PUND E.F., COLLIER T.M., CUNNINGHAM JE., HAYES J.R.
Primary cardiac rhabdomyosarcoma presenting as pulmonary stenosis.
Amer. J. Card. 12. 249-53. 1963
73. HALLERMANN F.J. Col.
Rhabdomyosarcoma of the heart
Jama 184-939. 1963
74. LENE GRE J., MOREAU P., IRIS L.
2 cas de BAVC par sarcome primitif du coeur
Arch. des Mal. du coeur. 56. 361. 1963.
75. JONAS V. PECKA W. KRAL
Clinically diagnosed primary malignant heart tumor
Deutsch Med. Wsch. 88. 960-4. 1963
76. PETROWSKIIB
Diagnosis and surgical treatment of primary heart tumors.
Khirurgias (MOSKWA) 39. 74. Nov. 1963
77. GAMERMANN
Contribution à l'étude des hémopéricardes néoplasiques (à propos de 3 cas parmi 6 observ. de tumeurs malignes du coeur)
Thèse PARIS N° 732. 1964
78. LOCKHART A. CHARPENTIER A. FERRANE J. SCEBAT L. LENE GRE.
Diag. hémodynamique des tumeurs du coeur droit
Arch. Mal. Coeur 57. 10. 1117-1141. 1964.
79. DE MATTEIS A. et Al.
Contribution to the study of heart tumors
Gazz. Int. Med. Chir. 69.80-3. 1964.

80. BEARD ER. et Al.
Unusual causes of obstruction at the mitral valve
Amer. Card. j. 14.169-73. 1964
81. ELKE M. et Al.
On the diagnosis of intra cavitary heart tumors
Portsch. Roengtgentr. 101. 265-72. 1964
82. VAN DEN HAU WAERT L.G.
Fibroma of the right ventricule producing severe
tricuspid stenosis.
Circulation 32. 451-456. 1965.
83. GRIFFITHS GC.
Revue des tumeurs primitives du coeur
Acquisitions nouvelles en pathologie cardio vasculaire.
7. 507-522. 1965
84. TURIAT. BATTESTI J.P. BASSET F. IRIS L.
Sarcomes musculaires du coeur
Le Poumon et le coeur 22. 895-910. 1966
85. STERNS LP. ELITT RS. VARLO RL. EDWARDS JE.
Intra cavitary cardiac neoplasms. A review of 15
Cases.
Brit. Heart. J. 28. 75. 1966.
86. HALIMAN G.L. et Col.
Primary tumors of the heart. Results of surgical
treatment in ten patients.
J. Card. Vasc. Surg. 7. 447-457. 1966.
87. LEJEUNE E. LOIRE R. VAUZELLE JL. GRABER B. PERRIN A.
Une tumeur rare du coeur : le sarcome de l'oreillette.
LYON med. 98. 44. 897-912. 1966
88. MUIR CS. SEAH CS.
Primary chondrosarcomatous mesenchymoma of the
mitral valve.
Thorax 21. 254-262. 1966
89. RAFTERY
Primary sarcoma of the left atrium
Brit. Heart J. 38. 2. 1966.

90. TARQUINI A.
On tumors of the heart
Boll. Soc. Ital. Card. 11. 907.11. 1966
91. THOMAS K.E. Coll.
Diag. and surgical aspect of left atrial tumor.
J.T.S. 53. 536-548. 1967.
92. DALLOCHIO M. COLIN JM. FAIVRE J. BROUSTETP.
Asystolie droite par localisation cardiaque d'un
naevocarcinome.
Press. Med. 75. 39. p. 1951-1954 Sept. 67
93. GEHA AS. WEIDMAN WH. SOULT EH. MAC GOON DC.
Intra mural ventricular cardiac fibroma
Sucessful removal in two cases and review of the
litterature.
Circulation 36. 427-448. 1967
94. GERBODE F. KERTH W.J. HILL JD.
Surgical management of tumors of the heart.
Surgery 61-94. 101. 1967.
95. PARKS FR. ADAMS E. LONG MIRE W.D.
Sucessful exision of a left interventricular hamar-
toma. Report of a case.
Circulation. 26. 1316. 1967.
96. GONIN A. DELAHAYE JP.
Tumeurs du coeur
EMC. coeur et vaisseaux 1967
97. SANTIBANEZ WOOLRICH F. et Al.
Myxoma of the left auricle. Report of a case with
sucessful surgical treatment.
Arch. Inst. card. MEXICO 37. 604-6. 1967.
98. WIRHT J. et AL.
A contribution on the diagnosis and treatment of
primary tumors of the heart.
Thora. Surg. 15. 4208. Aug. 1967.
99. PRZEGL LEK
Rhabdomyosarcome of the heart resmbing extensive
myocardial infarct in 15 clinical cases.
PRZEGL LEK 23. 796. 7. Nov. 1967.

100. SHAMBLIN Jr.
Tumors of the heart a review
J. Med. Ass. ALABAMA 37. 1045-47 March 68
101. GUNATANIAN K.T. et Al.
On differential diagnosis of left heart atrium
néoplasms and mitral sténosid.
Klin. Med. (MOSKWA) 46. 124-7 Jan. 1968.
102. HUFNAGELC. A. et Al.
Right atrial myxoma (a case with destruction of
the tricuspid valve requiring tricuspid valve
replacement)
Arch. Inst. Card. Mex. 38. 280. 7. 1968.
103. HEATH D.
Pathology of cardiac tumors
Amer. J. Card. 21. 315-27. Mar. 68
104. CASTANEDA AR. et AL.
Tumors of the heart; Surgical considérations.
Amer. J. Card. 21. 357-62. Mar. 68
105. HARVEY WP.
Clinical aspects of carduac tumors
Amer. J. Card. 21. 328-43. 1968

